

Aus der chirurg. Abteilung der Kgl. Universitätskinderklinik  
in München. (Prof. Dr. Herzog.)

---

# Ueber einen Fall von Missbildungen sämtlicher vier Extremitäten.

■ ■ ■

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

an der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

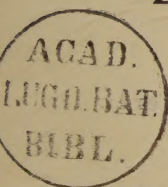
vorgelegt von

Paul Ludwig.

■ ■ ■

München 1912

RUDOLPH MÜLLER & STEINICKE



Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät  
der Universität München.

---

Referent: Herr Geh. Med.-Rat Professor Dr. v. Angerer.

Meinen lieben Eltern!



Zu den Zweigen der Gesamtmedizin, die erst relativ spät in den Bereich der exakten Forschung gezogen wurden, gehört die Lehre von den Mißbildungen. Die erste Abhandlung über die Entstehung und das Wesen von Deformitäten findet sich, wie über so manches Kapitel der Naturwissenschaften, bei Aristoteles. In den fünf Büchern über Zeugung und Entwicklung der Tiere führt er aus: „Mißbildungen sind Vorgänge, die den Erscheinungen zuzuzählen sind, welche wider die Natur sind, aber nicht wider alle Natur, sondern nur wider den gewöhnlichen Lauf der Dinge. Ihre wesentliche Eigenschaft ist die, daß etwas zuviel oder zu wenig ist. Wenn der Stoff nicht mehr bewältigt wird, bleibt nur mehr das Allgemeine zurück und dies ist das Tier. So werden, sagt man, Kinder geboren mit dem Kopf eines Stieres oder Widders“ (cit. nach Cramer.) Aehnliche Anschauungen über das Zustandekommen von Mißstaltungen hielten sich während des ganzen Altertums und noch im Mittelalter. Während aber Aristoteles das Vorkommen von Mißbildungen auf natürliche Weise zu erklären versucht, sah man im Mittelalter in ihnen Werke des Teufels, die durch Verkehr mit Hexen entstanden seien. Selbst der allgemeine Aufschwung, den die Gesamtmedizin im 15. und 16. Jahrhundert nahm, konnte an dieser Anschauung wenig ändern, wie eine Erklärung der Mißbildungen durch den berühmten französischen Geburtshelfer Ambroise Paré beweist. Er kennt als Hauptursache für das Auftreten von Deformitäten „la gloire de Dieu“ oder „l'ire de Dieu“. Erst die Begründung der modernen Entwicklungsgeschichte durch Harvey, Wolff, Haller u. a. gestattete, auch die Mißbildungen in den Kreis der exakten Forschung einzubeziehen. Wie sehr aber falsche Vorstellungen verbunden mit Aberglaube sich festhielten, zeigt die bis in den letzten Jahren noch verfochtene Theorie des „Versehens“. Es sollten hiernach durch heftige Gemütsbewegungen der Schwangeren Mißbildungen zustande kommen, die der Ursache des Affektes adanguiert sind. Hat z. B. die Mutter sich vor einem armlosen Krüppel entsetzt, so gebiert sie ein Kind ohne Arme. Nach Förster (1861) unterzieht sich der Mühe, diese Anschauungen ausführlich zu widerlegen und nach Schwalbe erscheinen noch in den letzten Jahren Arbeiten oder Notizen, die dem Versehen Bedeutung zu messen oder wenigstens seine Möglichkeit in Betracht ziehen. Wenn man auf die eigentliche Ursache der Mißbildungen eingeht,

so findet man je nach den Ansichten über Entstehung und Entwicklung des Foetus die mannigfachsten Theorien. Ehe die Entwicklungsgeschichte Klarheit in die Grundvorgänge der Befruchtung und der ersten Stadien der Entwicklung brachte, sahen die einen Gelehrten bereits im Sperma den Embryo als fertiges Gebilde (sogenannte Spermatiker), die andern glaubten, daß im Ei die Anlage des Embryo bereits ausgebildet sei. Oovisten.) Eine Theorie, die nur mehr historisches Interesse bietet. Analog sollten die Mißbildungen dadurch zustandekommen, daß auf den schon fertig ausgebildeten Embryo im Ei oder Sperma krankhafte Prozesse einwirkten.

Um die öfters beobachtete Erblichkeit von Mißbildungen erklären zu können, stellte sich Charles Darwin in seinem Werk „Variieren der Tiere und Pflanzen im Zustande der Domestikation“ auf den Standpunkt, daß einzelne Mißbildungen, so insbesondere eine der häufigsten, die Polydaktylie, durch Rückschlag (auf irgendeinen mehrfingerigen Urahn) erklärt werden müßten, eine Theorie, die besonders von Gegenbauer heftig bekämpft wurde.

Zu denjenigen Autoren, denen die Lehre von den Mißbildungen die ersten exakten und tiefer begründeten Vorstellungen von ihrer Entstehungsweise und ihrem Wesen verdankt, gehört in erster Linie A. Förster. Nach ihm ist eine Mißbildung eine Erkrankung des Foetus zu einer Zeit, wo die verschiedenen Teile des Foetus sich noch in der Entwicklung befinden. Er teilt die Mißbildungen ein in solche, die durch den Einfluß der Eltern entstehen, — sei es durch erbliche Uebertragung, fehlerhafte Beschaffung des Eis oder Spermas, oder durch Krankheiten der Eltern — und in solche, die sich auf mechanische Einwirkungen zurückführen lassen (z. B. Trauma, Uebergewicht des einen Zwillings, amniogene Verwachsungen.) Diese Einteilung Försters haben die späteren Autoren zum Teil beibehalten.

Nach Kümmel ist der fertige Organismus das Resultat aus zwei Componenten. „Die eine der Componenten ist die Entwicklungstendenz des Keimes, spezifisches Wachstum und Vererbung, im Grunde eine unendliche Menge von Kräften, für die wir eigentlich nur Namen und die ersten Ahnungen der Gesetze kennen, nach denen sie walten. Die andere Componente setzt sich aus zahlreichen Einzelkräften zusammen, z. B. Ernährung von seiten des mütterlichen Organismus, die räumlichen Hindernisse, die die Engigkeit der Uterushöhle der wachsenden Embryonalanlage entgegengesetzt. Im weiteren Sinn dürfen wir dahin auch die Beeinflussung der Anlage des eigentlichen Körpers durch die Flüssigkeiten und die Hüllen, die er selbst bildet, und die Beeinflussung seiner einzelnen Teile durch einander rechnen.“ Es sind also nach Kümmel die Hauptursachen der Mißbildungen teils endogener, teils exogener Art. Zweifellos muß für die Er-

klärung einzelner Mißbildungen die endogene Komponente herangezogen werden, besonders für diejenigen, von denen bekannt ist, daß sie sich durch Generationen vom Vater auf den Sohn fort vererben. Da jedoch außer der Erblichkeit die endogene Komponente nur durch Ausschluß der exogenen und mehr auf Grund von Vermutungen und Combinationen als von schweren Beweismitteln für Erklärung der Mißbildungen herangezogen werden kann, so ist es erklärlich, daß die meisten neueren Forscher den sogenannten exogenen Kräften eine größere Bedeutung zuschreiben. Und in der Tat ist es besonders die mechanische Beschränkung des Embryo, vor allem durch seine Hüllen, die das Interesse der Forscher wachrief und durch mehrere Beispiele ließ sich erhärten, daß den aumiotogenen Strängen für das Zustandekommen von Mißbildungen eine große Rolle zukommt. Insbesondere sind es diejenigen Teile des embryonalen Körpers, die am exponiertesten liegen und den Einwirkungen fremder Kräfte am stärksten ausgesetzt sind, die die meisten Entwicklungsanomalien erkennen lassen. Es sind dies die Extremitätenanlagen, die in der dritten bis vierten Embryonalwoche auf der Wolff'schen Leiste als rundliche Hervorragungen auftreten, sich allmählich vergrößern und in den verschiedenen Abschnitten zergliedern. Diese vom übrigen Embryonalkörper sich stark abhebende Höcker sind mechanischen Insulten erklärlicherweise leicht ausgesetzt und es läßt sich so verhältnismäßig leicht das häufige Auftreten von Mißbildungen an den Gliedmaßen erklären.

Trotzdem durch zahlreiche Arbeiten speziell auf dem Gebiete der Mißbildungen der Extremitäten viele genau beschriebene Fälle bekannt sind, möge es mir dennoch gestattet sein, auf einen Fall von Deformitäten der Gliedmaßen näher einzugehen, indem ich mich den Ausführungen anschließe, mit denen Ferd. Klaubner eine neue Folge seines Werkes „Ueber Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen“ einleitet: „Wenn auch durch zahlreiche Mitteilungen eingehender Beobachtungen über die angeborenen Mißstaltungen des menschlichen Körpers, sowie insbesondere durch die in neuerer Zeit allgemein gebräuchliche Benutzung der Röntgenstrahlen neben dem anatomischen Messer bei deren Studium von Jahr zu Jahr mehr Klärung in diesem Gebiete der Forschung erreicht wird, so erscheint es jedoch geboten, auch weiterhin noch durch Bekanntgabe besonderer Fälle zu einer Mehrung und Ergänzung der bisherigen Veröffentlichungen beizutragen, da nur so im Laufe der Zeit durch die Möglichkeit einer vergleichenden Beobachtung und Sichtung eines größeren Materials allmählich ein sicheres Urteil über die nach mancher Richtung immer noch zweifelhafte Genese dieser Mißstaltungen zu erreichen ist.“

Bei dem neunjährigen, kräftigen Mädchen A. M., das mir durch die Güte des Herrn Professors Dr. Herzog aus dem Ma-

terial der chirurgischen Abteilung des v. Hauner'schen Kinderspitals zur Beobachtung überlassen wurde, fällt zunächst eine merkwürdige Deformität der linken unteren Extremität ins Auge. Während der linke Oberschenkel keine Besonderheiten aufweist, abgesehen, daß eine geringfügige Atrophie gegenüber rechts vorhanden ist (der Umfang der Muskulatur in der Mitte des Oberschenkels beträgt rechts 30 cm, links 28 cm) ist der linke Unterschenkel bedeutend verkürzt und stark atrophisch. Der Umfang der Wadenmuskulatur ist linkerseits 20 cm, rechts 24 cm. Sowohl durch Palpation als durch das Röntgenbild ist erkennbar, daß die Verkürzung hauptsächlich auf Kosten der Tibia zu setzen ist. Die Länge der Tibia beträgt links 15 cm, rechts 29 cm, so daß die linke Tibia nur einen kurzen, plumpen Knochen darstellt. Bemerkenswert ist, daß die Verkürzung hauptsächlich durch mangelhafte Entwicklung der Diaphyse zustande gekommen ist, während die Epiphysen vollkommen normale Conturen und die einer gesunden Tibia entsprechende Proportionen aufweisen. Beide Kondylen der Tibia sind wohlgeformt und lassen dazwischen die aus zwei Höckern bestehende Eminentia intercondylea erkennen. Auch die unteren Partien der Tibia, der malleolus internus sind wohl ausgebildet. An der kurzen, plumpen Diaphyse ist die vordere scharfe Crista tibiae stark medianwärts gelagert. Die Fibula übertrifft die Tibia an Länge um 6 cm und ragt weit in die Muskulatur des Oberschenkels hinein.

Die normaler Weise schlanke Form der Fibula hat einem mehr derberen Knochen Platz gemacht, insbesondere ist das obere Ende, das Capitulum, sehr kräftig entwickelt, an dessen Vorsprung die auffallend stark entwickelte Sehne des M. biceps femoris ihren Ursprung nimmt.

Auch das distale Ende, der Malleolus externus zeigt kräftigere Formen wie normal. Beide Enden zeigen außer der Verdickung sonst keine pathologischen Veränderungen. An der ebenfalls sehr kräftig entwickelten Diaphyse zieht eine vordere scharfe Kante von oben nach unten. Die Diaphyse ist in der Weise deformiert, daß sie eine nach vorne offene Konkavität bildet, in die eine kräftige Männerfaust gerade einpaßt.

Die Bewegungen im linken Kniegelenk gelingen nur unvollkommen, jedoch ist Beugung und Streckung bis zu einem Winkel von 45 Grad möglich.

Der sehr breite linke Fuß steht in Supinationsstellung, so daß der äußere Fußrand nach unten sieht. Die Zahl der ausgebildeten Zehen ist auf sieben erhöht. An Stelle des Hallux sind zwei kleine Zehen vorhanden. Das Nagelbett dieser beiden Zehen ist nur unvollkommen entwickelt, an der äußeren Zehe nur angedeutet und ohne eigentlichen Nagel; an der inneren Zehe findet sich ein kleiner rudimentärer Nagel. Beide Zehen sind durch eine straffe häutige Verbindung von ihrer Grundphalanx

an mit einander verwachsen und lassen nur an ihrem äußersten Ende eine Einkerbung erkennen. Die Doppelzehe bildet mit der Längsebene des Fußes einen Winkel von 60 Grad, in der Längsebene selbst stehen nur die dritte, vierte und fünfte Zehe, während die sechste und siebente mit ihr wiederum einen Winkel von ungefähr 60 Grad bilden. Die 3., 4., 5. Zehen sind durch straffe Hautfalten zwischen Grund- und Mittelphalanx miteinander verwachsen. Auf der 3. und 4. Zehe befindet sich je ein wohl ausgebildeter Nagel. Auf der 5. Zehe dagegen sind zwei Nagelbettanlagen vorhanden; von diesen beiden Anlagen entspricht die eine, die äußere, ungefähr dem entsprechenden Nagel einer normalen 5. Zehe. Die andere, die innere, steht zu der Längsachse der Endphalanx in einem Winkel von 45 Grad. Beide Nagelbettanlagen zeigen kleine, aber wohl ausgebildete Nägel. Die 6. und 7. Zehe sind wiederum im Bereich der Grund- und Mittelphalanx durch straffe Hautbrücken mit einander verwachsen, sonst wohl ausgebildet, nur ist das Nagelbett der 7. Zehe stark verkümmert, und ein Nagel überhaupt nicht vorhanden. Die Bewegung der Zehen gelingt nur sehr unvollkommen, besonders die der dem Hallux entsprechenden Doppelzehe. Die Metatarsi sind auffallend groß und im Verhältnis zum sonstigen Fußgerüst zu kräftig entwickelt. Jeder Zehe entspricht ein Metatarsus, nur die Doppelzehe, die dem Hallux entspricht, scheint bei einfacher Palpation nur einen Metatarsus zu besitzen. Wie jedoch das Röntgenbild lehrt, findet sich neben einem kräftigen Metatarsus ein feiner Schatten, der einem weiteren, kleinen Metatarsus entspricht. Da die winklige Stellung der Doppelzehe ihre operative Entfernung im Metatarso-phalangealgelenk nötig machte, wurde ich instand gesetzt, die Doppelzehe anatomisch zu untersuchen. Neben einem relativ sehr kräftigen Metatarsus von ungefähr  $2\frac{1}{2}$  cm Länge, der vollständig normale Diaphyse und Epiphysen zeigte, fand sich dem feinen Schatten des Röntgenbildes entsprechend ein kleiner, kaum  $\frac{1}{2}$  cm langer Knochen, der jedoch das Bild eines wenn auch zierlichen, so doch wohl entwickelten Metatarsus mit Diaphyse und zwei Capitula darbot. Zwischen ihm und dem Metatarsus der zweiten Zehe spannte sich eine feine Lage von Muskelfasern aus, während Sehnen weder auf der plantaren noch dorsalen Seite vorhanden waren. An der zweiten Zehe setzte sich an der Endphalanx sowie dorsal wie plantarwärts je eine feine Sehne an, die der Sehne des extensor bez. flexor hallucis longus entsprechen dürfte.

Eine Sehne bez. Muskelfasern des ext. hallucis brevis bez. flexor hallucis brevis war nicht auffindbar. Zwischen der Doppelzehe und der dritten Zehe spannte sich eine wohl ausgebildete Lage von Muskelfasern aus, die dem Muskelwulst zwischen dem Hallux und der zweiten Zehe am normalen Fußgewölbe anspricht.

Die Knochen des Tarsus lassen keine pathologische Veränderungen erkennen.

Der Ober- und Unterschenkel der rechten unteren Extremität ist wohl ausgebildet, ebenso der Tarsus, dagegen setzt sich das Fußgerüst aus 6 über das gewöhnliche Maß hinaus starken Metatarsi zusammen. An Stelle des Hallux befinden sich zwei Zehen, deren jede an Größe dem entsprechenden Hallux gleichkommt. Beide Zehen sind wohl entwickelt, eine Verwachsung besteht nicht. Dagegen sind die 2. und 3. Zehe an ihrer Grund- und Mittelphalanx durch eine straffe Hautbrücke miteinander verwachsen. Die 4. Zehe steht mit den übrigen Zehen nicht in einer Ebene, sondern ist auf die dritte gelegt. Die Bewegungen der Zehen sind ohne wesentliche Störung. Insbesondere werden die beiden dem Hallux entsprechenden Zehen ausreichend gut flektiert und extendiert. Da auch hier das starke Hervorragen der einen Doppelzehe nach außen den Gebrauch des Fußes hemmte, wurde die äußere Zehe im Metatarso-phalangealgelenk ebenfalls mittels Ovalärschnitt entfernt. Die anatomische Untersuchung ergab das Bild des vollkommen normalen Knochengerüsts eines Hallux mit den Sehnen des *extensor hallucis longus*, der an der Endphalanx ansetzte, und des an der Basis der Handphalanx ansetzenden *extensor hallucis brevis*. Auch an der *Planta pedis* inserierten die Sehnen der *flexoren* an gehöriger Stelle. Zwischen den beiden Zehen spannte sich eine relativ gut entwickelte Muskelschicht aus, die dem *Interosseus* bez. *Lumbricalis* entsprach.

Die beiden oberen Extremitäten sind wohlgebildet und kräftig entwickelt. An den Händen ist keine Vermehrung oder Verwachsung der Finger nachweisbar. Auch die Nägel sind wohl entwickelt. Nur bildet die Endphalanx des kleinen Fingers sowohl an der rechten wie an der linken Hand mit der Längsachse der Mittelphalanx einen nach der Medianlinie der Hand offenen Winkel von ungefähr 135 Grad. Die Bewegungen der Finger sind ohne Störung.

Aus der Anamnese des vorliegenden Falles ist noch erwähnenswert, daß die Mutter noch 9 Kinder geboren hat, die vollkommen gesund sind und keine Spur von Mißbildungen aufweisen. Die Schwangerschaft der Mutter und die Geburt des Kindes sollen angeblich vollkommen normal verlaufen sein. Die Mißbildungen des Kindes wurden gleich nach der Geburt festgestellt. Wie die Geschwister des vorliegenden Falles keine Mißbildungen aufweisen, so sollen auch in der näheren und weiteren Verwandtschaft niemals Deformitäten beobachtet worden sein. Tuberkulose, Nervenleiden, Trunksucht sind gleichfalls in der Familie nicht nachweisbar. Das Kind selbst zeigt in seinem psychischen Verhalten keine Störung. Die Intelligenz ist für das Alter des Kindes auffallend gut.

Nach der kurzen Beschreibung der vorliegenden Mißbildung wollen wir den Fall mit ähnlichen Fällen der Literatur vergleichen und seine Uebereinstimmung beziehungsweise Abweichung von den aufgestellten Schemen darlegen.

Zunächst ist Ueberzahl der Finger oder Zehen eine der häufigsten Mißbildungen. So fanden sich bei 9766 Kindern, die in den Jahren 87 bis 92 in der Entbindungsanstalt der Charité zur Welt kamen, 10 Fälle von Polydaktylie. Nach einer Statistik der Maternité in Paris wurde unter 2200 Neugeborenen 4 mal Polydaktylie beobachtet, und unter 2582 in den Jahren 77—85 von Maas in Freiburg und Würzburg operierten Fällen fünfmal. (cit. nach Levin.) Was den Sitz der polydaktylen Finger betrifft, so ist nach Bergmann mit voller Sicherheit bewiesen, daß die Polydaktylie in den meisten Fällen an den Außenseiten von Hand und Fuß auftritt. Sind die Mittelfinger betroffen, so gehört dies zu den größten Seltenheiten. Auch der vorliegende Fall läßt am rechten Fuß die Verdoppelung der großen Zehe, am linken sowohl der großen wie der kleinen Zehe erkennen; jedoch gehört das Ergriffensein der großen Zehe keineswegs zu den häufigen Vorkommnissen. So fand Gruber, daß die Ueberzahl am häufigsten am kleinen Finger, dann am Daumen, kleiner Zehe, am seltensten an der großen Zehe auftritt. Auch in der Tabelle von Förster steht das Ergriffensein der großen Zehe an letzter Stelle. Ebenso sind die Fälle, daß sich mehr als sechs Finger nachweisen lassen, nicht so häufig in der Literatur zu finden. So sind nach Gruber unter 217 Polydaktylen nur 23, bei denen die Sechszahl der Finger überschritten wird. Mehr wie 11 Finger wurden noch nicht beobachtet. In dem vorliegenden Fall sind einmal 7 voll ausgebildete Finger vorhanden, dann ist auf der 5. Zehe des linken Fußes der erste Beginn einer Spaltung auch dieser Zehe nachweisbar, nämlich eine doppelte Nagelanlage. In geringen Graden von Mißstaltung können nur einfache Hautanhängsel, manchmal mit Nagelanlagen nachgewiesen werden, in höheren Graden ist die Endphalanx gedoppelt. Bei dem höchsten Grad von Polydaktylie sind auch die Metatarsi gespalten, wie im vorliegenden Fall. Förster hat die in der Literatur beschriebenen Fälle von Polydaktylie zusammengestellt und dabei gefunden, daß fast gesetzmäßig bei einer überzähligen ersten oder fünften Zehe nur die Phalangen gespalten sind, dagegen bei Verdoppelung der übrigen Finger oder Zehen auch die Metatarsi. Dieses Schema trifft für unseren Fall, wie aus der Beschreibung hervorgeht, keineswegs zu.

Sehr häufig werden im Zusammenhang mit Polydaktylie Verwachsungen der Finger miteinander beobachtet, die einmal nur durch lose, schwimnhautartige oder mehr straffe Hautbrücken mit einander in Verbindung stehen, ein anderes mal sind

die Knochen miteinander verschmolzen. Eine Syndaktylie erster Art ist in unserem Fall sowohl am rechten wie linken Fuß nachweisbar. Auf das so häufige Vorkommen von Polydaktylie zusammen mit Syndaktylie werden wir bei der Berücksichtigung der ätiologischen Momente, die für uns in Betracht kommen, zurückkommen müssen.

Beim Eingehen auf die Mißstaltung des linken Unterschenkels und beim Vergleich mit den Fällen, die in der Literatur beschrieben und besonders von Kümmel und Klaufner zusammengestellt sind, erscheint es schwierig, den vorliegenden Fall mit den bekannten in Einklang zu bringen. Nach Kümmel lassen sich die Mißbildungen ähnlicher Art, wie im vorliegenden Fall, in 2 große Gruppen einteilen in die sogenannten Strahldefekte und in die Mißstaltungen mit mangelhaftem Wachstum in Richtung der Achse. Von den Strahldefekten sind am häufigsten die oberen Extremitäten betroffen, hier fast ausschließlich der Radius. Defekt der Tibia ist häufiger als das Fehlen der Fibula. Unter 33 Fällen, über die Kümmel zu berichten weiß, fehlte 16 mal die Tibia ganz, 17 mal war die Tibia nur unvollkommen entwickelt, und zwar war dann stets der proximale Teil, wenn auch rudimentär, vorhanden. Bemerkenswert war, daß unter den 33 Fällen von Tibiastrahldefekt 6 mal Polydaktylie nachweisbar war. Charakteristisch für die Enddefekte ist das Fehlen größerer oder kleinerer Abschnitte vom peripheren Ende der Extremitäten. Unter beide Gruppen, Strahl- und Enddefekte, läßt sich die vorliegende Mißbildung nicht einreihen. Es bliebe also nur noch die große Gruppe von Mißstaltungen mit unvollkommener Entfaltung in Richtung der Achse übrig. Hierzu gehören unter anderen die Monstrositäten wie Phokomelie, Mikromelie, Brachydaktylie. Für alle ist charakteristisch, daß einzelne Skelettstücke in der Richtung der Achse sich nicht oder nur ungenügend entwickelt haben. Wenn ich auch unter dieser Gruppe keinen analogen Fall wie den vorliegenden (auch in der Zusammenstellung von Klaufner) finden konnte, zumal da der Fall durch die abnorm starke Entwicklung der Fibula kompliziert wird, so läßt sich unser Fall doch so präzisieren: Mangelhafte Entwicklung der Tibia (und zwar ausschließlich nur der Tibia diaphyse) in der Richtung der Achse und kompensatorische Ueberentwicklung der Fibula. (Ueberentwicklung der Fibula bei völligem Strahldefekt der Tibia konnte mehrmals beobachtet werden.)

Während die Polydaktylie und Syndaktylie zu den häufigsten Mißbildungen gehören, ist die seitliche Abbiegung der Endphalanx von den übrigen Phalanxen, die sogenannte Klinodaktylie, ein seltenes Vorkommen, das fast ausschließlich am Daumen beobachtet wurde. So stellt Kirmisson mehrere Fälle von Deviation der Endphalanx des Daumens zusammen. Joachimsthal berichtet über

Klinodaktylie des Daumens, die sowohl bei Mutter wie Sohn vorhanden war. Die Fälle, wo die Deviation die Endphalangen der kleinen Finger betrifft, sind äußerst selten. Joachimsthal weiß über einige Fälle zu berichten, die eigentlich der Polydaktylie zuzuschreiben sind. Er fand an der einen Seite des abgebogenen Fingers Ueberreste von gedoppelten Fingern; nämlich Hautanhängsel, Narben, so daß also der klinodaktyle Finger als der übrig gebliebene Rest eines Doppelfingers angesprochen werden muß. In dem vorliegenden sind an den beiden kleinen Fingern keine Narben oder Hautanhängsel nachzuweisen, auch soll nach Angabe der Mutter die Mißstaltung der Finger gleich nach der Geburt dasselbe Aussehen gehabt haben, wie jetzt, so daß wir es also hier mit einem Fall von reiner Klinodaktylie zu tun haben.

Wenn wir nun zum Schlusse noch auf die ätiologischen Momente eingehen, die für den vorliegenden Fall in Betracht kommen dürften, so finden wir in der Literatur zahlreiche Beispiele, durch die erhärtet scheint, daß sowohl Polydaktylie wie Syndaktylie auf Erblichkeit zurückzuführen ist. So beschreibt Ebstein in Virchows Archiv Band 143 eine Patientin, die an starker Syndaktylie der Finger und Zehen verbunden mit Polydaktylie litt. Der Urgroßvater und der Großvater der Patientin hatten dieselben Abnormitäten. Von 6 Kindern des Großvaters zeigten 5 darunter ihre Mutter die gleichen Mißbildungen. Pottot schildert ein schönes Beispiel von Polydaktylie infolge von Inzucht. „In einem vom Verkehr abgeschlossenen Dorfe im Département Isère, in welchem die Ehen zwischen Verwandten sehr häufig waren, hatten fast alle Einwohner an jeder Hand 6 Finger und an jedem Fuß 6 Zehen. Als durch bequemeren Verkehr die Ehen mit normalen Leuten aus den benachbarten Ortschaften mehr und mehr zunahmen, wurden die überzähligen Finger und Zehen stetig kleiner, bis sie allmählich völlig verschwanden“ ect. nach Contze. Auch Levin Klaußner u. a. wissen mehrere Beispiele von Vererbbarkeit der Polydaktylie anzuführen. Da im vorliegenden Fall weder in der näheren noch weiteren Verwandtschaft ein Fall von Mißbildungen ähnlicher Art nachweisbar ist, dürfte das erbliche Moment auszuschließen sein.

Der vornehmliche Sitz der polydaktylen Finger bez. Zehen an der Innen- bez. Außenseite der Extremitäten, was ja auch im vorliegenden Fall zutreffend ist, veranlaßte K. Bardeleben zur Aufstellung einer eigenartigen Theorie. Wie schon die Vererbung als Hauptgrund für die Annahme, die Polydaktylie sei eine atavistische Erscheinung, von Charles Darwin ins Feld geführt wurde, so glaubte K. Bardeleben ein weiteres Beweismittel für diese Auffassung gefunden zu haben. Durch Beobachtung an niederen Säugetieren veranlaßt, bei denen er an den beiden Seiten

der Extremitäten spärlich ausgebildete Anlagen je eines Fingers fand, konnte er bei Affen (und einigemal auch beim Menschen besonders häufig neben dem Daumen eine Anlage für einen weiteren Finger nachweisen, einen sogenannten Praepollex bez. Praehallux. Er faßte seine Theorie wie folgt zusammen: „Praepollex und Praehallux sind Reste von früher vollständig als freie Finger oder freie Strahlenenden von mindestens 3 oder 4 Elementen entwickelten Strahlen. Sie sind eine alte Bildung, aus den ererbten Anlagen können wirkliche Finger entstehen. Ein wesentlicher Gegensatz zwischen den als Finger wohl entwickelten Strahlen und den Randstrahlen ist nicht vorhanden.“ In reinen Fällen von Polydaktylie soll diese Theorie, so sehr sie auch von Gegenbaur, Zander u. a. bekämpft wurde, nach Auffassung selbst neuerer Forscher nicht von der Hand zu weisen sein.

Beschränken sich jedoch, wie im vorliegenden Fall die Mißbildungen nicht auf die distalen Teile der Extremitäten, so gewinnt eine Theorie an Wahrscheinlichkeit, als deren Begründer Ahlfeld angesprochen werden darf. Ahlfeld verwirft das Zurückführen von Mißbildungen auf atavistische Grundlagen, und läßt von ihnen nur die Erblichkeit gelten. In sämtlichen Fällen, in den Erblichkeit nicht in Betracht kommt, sucht er die Deformitäten auf mechanische Ursachen zurückzuführen. „Direkte Uebererbung und mechanische Unregelmäßigkeiten, die außerhalb des allgemeinen Organisationsplanes der Klasse der Säugetiere stehen, veranlassen eine Abweichung von der Normalbildung und dadurch definitiv eine Mißbildung.“ Von den mechanischen Unregelmäßigkeiten sind bei weitem die häufigsten diejenigen, die durch das Amnion zustandekommen, sei es durch abnorme Enge, sei es durch amniotische Bänder. Durch unvollkommene Entwicklung des Amnions, durch äußere Einwirkungen, z. B. durch Traumen kann es zu einer Schädigung und Degeneration des Ektoderms kommen und das des Epithels entblößte Amnion kann mit der Oberfläche des Embryonalkörpers verwachsen. Wirken mechanische Momente z. B. das Hervorspringen von einzelnen Körperteilen (besonders der Extremitäten) begünstigend auf die Verwachsungen ein, so kann es zu einer festen innigen Verklebung kommen, die auch bei Zunahme der Amnionhöhle durch weiteres Wachstum sich sehr widerstandsfähig zeigt und zu deren Sprengung eine große Gewalt nötig ist. Auf diese Weise lassen sich nun auch die Mißbildungen des vorliegenden Falles am ungezwungensten erklären. Zwar wird von mehreren neueren Forschern, wenn eine Mißbildung auf amniogene Ursache zurückgeführt wird, als Beweis dafür gefordert, daß noch ein restierender amniotischer Faden an der Mißbildung vorhanden sei. Solche Fälle mit amniotischen Fäden sind mehrfach beschrieben, so von Ahlfeld, Schwalbe, Klaußner. Jedoch würde für die überwiegende Mehrzahl der Fälle eine greifbare Ursache nicht zu er-

kennen sein und für ihre Erklärung müßte man wieder auf das dunkle Gebiet der endogenen Ursachen zurückgreifen.

Im vorliegenden Fall deutet schon die Klinodaktylie, die wie Joachimsthal ausführt, ein Beweis dafür ist, daß sich die Natur den veränderten Lageverhältnissen angepaßt hat, darauf hin, daß für die Gesamtmißbildung ein raumbeschränkender Prozeß verantwortlich gemacht werden muß. Dieser Prozeß hat das für die normalen Füße vorhandene Bildungsmaterial, ehe eine Differenzierung in die einzelnen Finger eintrat, oder vollendet war, durch Druck über eine zu große Fläche ausgedehnt. Die für die einzelnen Gewebe charakterisierten Zellen, besonders die der Knorpelbildung dienenden Zellen, wurden auseinander gezerrt und das Bildungsmaterial nicht mehr nach 5, sondern nach 6 bzw. 7 Strahlen hin ausgedehnt. (Erklärung der Polydaktylie, Machend.) Auch die Kombination der Polydaktylie mit Syndaktylie ist ein weiterer Beweis für vorhanden gewesenen Raummangel im Uterus. Die Entstehung der Mißbildung des linken Unterschenkels läßt sich so erklären, daß durch eine hemmende Wirkung (amniogener Strang) die Tibia in ihrer vollen Entwicklung zurückgehalten wurde, wodurch andererseits die Fibula kompensatorisch sich stärker als normal entwickelte.

---

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Geh. Med.-Rat Prof. Dr. v. Angerer für die Erstattung des Referates, sowie Herrn Professor Dr. Herzog für die lebenswürdige Ueberlassung des Falles meinen verbindlichsten Dank abzustatten.

## Literatur.

1. Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1880.
2. Bardeleben, Hand und Fuss. Berlin 86.
3. Birnbaum, Klinik der Missbildungen und kongenitalen Erkrankungen des Dretus. Berlin 1909.
4. Bergmann u. Bruns, Handbuch der praktischen Chirurgie. V. Band.
5. Bergmann (Volshegen) Missbildungen an einem Kinde mit besonderer Berücksichtigung d. Polydaktylie. Zeitschr. für orthop. Chirurgie XVII. Bd.
6. Bongeliur, Ein Fall von Folydaktylie. In.-Diss. 93.
7. Cramer, Beiträge zur Kenntniss d. Polydaktylie u. Syndaktylie beim Menschen und einigen Haustieren. Halle 1910.
8. Contze, Polydaktylie. In.-Diss. 93.
9. Darwin, Das Variieren der Tiere u. Pflanzen im Zustande der Domestikation.
10. Ebstein, Vererbung von Missbildung d. Finger und Zehen. Virchow's Archiv 143 2.
11. Förster, Die Missbildungen des Menschen. Jena 1861.
12. Klaussner, Ueber Missbildungen der menschlichen Gliedmassen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.
13. Klaussner, Ueber Missbildung der menschlichen Gliedmassen. Neue Folge. Wiesbaden 1905.
14. Kiomisson, Lehrbuch der chirurg. Krankheiten angeborenen Ursprungs. Uebersetzt von Deutschlaender, Stuttgart 1899.
15. Kümme, Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberszahl. Kassel 1895.
16. Levin, Anatomische Untersuchung eines Kindes mit Polydaktylie aller Extremitäten. Berlin 1895.
17. Marohand, Missbildungen Eulenburgs Encyklopädie 1910.
18. Nasse, Chirurg. Krankheiten der unteren Extremitäten. Deutsche Chirurgie Linz 66.
19. Schwalbe, Die Morphologie der Missbildungen (Allgem. Missbildungslehre) I. Teil Jena 1906.
20. Schwalbe, Ueber Extremitätenmissbildungen. Münch. med. Wochenschrift Nr. 11. 1906.
21. Vogt, Die chirurg. Erkrankungen der oberen Extremitäten. Deutsche Chirurgie. 64.
22. Joachimsthal, Angeborene Fingeranomalien. Zeitschrift f. orthopäd. Chirurgie. Band II, Heft IV. 93.

### Lebenslauf.

Geboren am 16. September 1886 als der Sohn des Juweliers Karl Ludwig zu Trier, besuchte ich das Gymnasium meiner Vaterstadt und erlangte dort Ostern 1906 die Reife. Auf den Universitäten Freiburg, Berlin, Bonn, widmete ich mich dem Studium der Medizin und bestand im Herbst 1908 zu Bonn die medizinische Vorprüfung. Den klinischen Studien lag ich in München und im Winter 1909/10 zu Berlin ob. Im Juni 1911 bestand ich zu München das medizinische Staatsexamen. Von August bis Dezember 1911 war ich als Praktikant der med. Universitäts-Klinik München (Geheimrat v. Bauer) tätig, um im Januar 1912 als Praktikant in die chirurg. Klinik des städtischen Krankenhauses zu Frankfurt a. Main (Prof. Rehn) einzutreten.

Paul Ludwig.



